

Patofyziologie zátěže u pacientů s vrozenou srdeční vadou a její aplikace do klinické praxe

Abstrakt

Tato disertační práce si klade za cíl evaluaci dat ze zátěžové diagnostiky a jejich interpretaci ve vztahu k nově diskutovaným prediktorům morbidity a mortality u pacientů s komplexní vrozenou srdeční vadou (VSV). Z celého spektra VSV mají nejvíce alterovanou zátěžovou kapacitu pacienti s totálním kavopulmonálním spojením (TCPC), což vyplývá z celé plejády zátěžových patofyziologických mechanismů charakteristických pro tuto formu cirkulace. Teoretická část je zaměřena na zátěžové testování u pacientů s VSV a souhrn hlavních komponent zátěžové patofyziologie u pacientů s TCPC. Praktická část se věnuje zhodnocení klinického profilu TCPC pacientů s excelentními funkčními výsledky (Super-Fontan), možnostem retrospektivní evaluace kosterní svalové hmoty z výpočetní tomografie a magnetické rezonance srdce u těchto pacientů. Dále se zabývá vztahem mezi dodávkou kyslíku a funkcí systémové komory měřené pomocí magnetické rezonance a vrcholovou utilizací kyslíku při zátěžovém testu. V kohortě pacientů s fenotypem Super-Fontan jsme zjistili nižší mortalitu, menší body mass index, větší předoperační rozměry plicnice, větší podíl žen a pacientů s trikuspidální atrézií. Prokázali jsme vyšší mortalitní riziko u TCPC pacientů s nízkou kosterní svalovou hmotou měřenou pomocí plochy průřezu svaloviny při vyšetření hrudníku pomocí výpočetní tomografie a také pozitivní korelaci zátěžové tolerance s plochou průřezu vzpřimovačů páteře při vyšetření pomocí magnetické rezonance. Vyhodnocení indexu svalové hmoty je vhodné implementovat do klinické praxe v rámci dlouhodobého sledování pacientů s vrozenou srdeční vadou. Nový pohled na roli kontraktilní funkce systémové komory může pomoci v diferenciální diagnostice a managementu TCPC pacientů s intolerancí zátěže.

Klíčová slova: Dodávka kyslíku, magnetická rezonance, totální kavopulmonální spojení, spiroergometrie, spotřeba kyslíku, Super-Fontan, svalová hmota, vrozená srdeční vada, zátěž, zdatnost